INTERCONSULTA PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Decisão terapêutica na traqueomalácia grave

Apresentação de caso e resolução clínica para dependência de ventilação mecânica.

Fernanda de Paula Vitor - R2 - Hospital Vila da Serra
Olivia Maria Carvalho Lopes da Cruz - R3 - Hospital Infantil João Paulo II
Sofia Helena Marques Rocha - R2 - Neocenter

Quadro Clínico

Patient ID

M. C. A. S.

Idade: **2 anos** | Peso: **10 Kg**

Procedência: **São Gotardo**

Data da internação: **15/10/26**

Cenário Atual (CTI):

Labilidade respiratória severa, dessaturação e cianose deflagradas durante troca de cânula de traqueostomia (TQT). Atualmente dependente de Ventilação Mecânica (VM) contínua.

O Dilema Terapêutico:

[Opção A]
Manutenção de VM contínua (24h) de forma irreversível.

[Opção B]
Abordagem cirúrgica de alta complexidade para correção da via aérea.

2024 (Neonatal)

Nasce com **Atresia de Esôfago** (corrigida aos 30d).

Dez/2024 (O Evento Central)

Dilatação esofágica → **2 Paradas Cardiorrespiratórias (PCR).**
Diagnóstico: **Encefalopatia Crônica Não Progressiva (ECNP).**

Jul/2026 (Choque)

Choque séptico (Nova PCR de 4 min).

Mar/2025

Traqueostomia (TQT) instalada devido a traqueomalácia grave.

Jun/2025

Gastrostomia (GTT) devido a distúrbio crônico de deglutição.

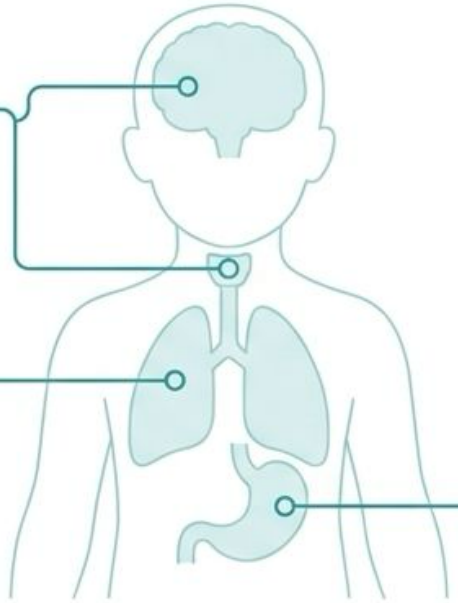
2025-2026

Ciclo vicioso de internações (Pneumonias aspirativas repetidas, exacerbações, necessidade crescente de VM).

Vias Aéreas

Dispositivo: Traqueostomia (TQT).

Manejo Atual: Cânula 5.0 PLCF (longa). Uso de VM (10/5/0,75/26x/21%) instaurado pós-broncoscopia por **falha anatômica**.



Trato Digestivo

Dispositivo: Gastrostomia (GTT).

Manejo Atual: Botton 14fr (confeccionada em 06/2025). Distúrbio de deglutição obedece **restrição de via oral (NPO)**. Dieta FISE 150mL.

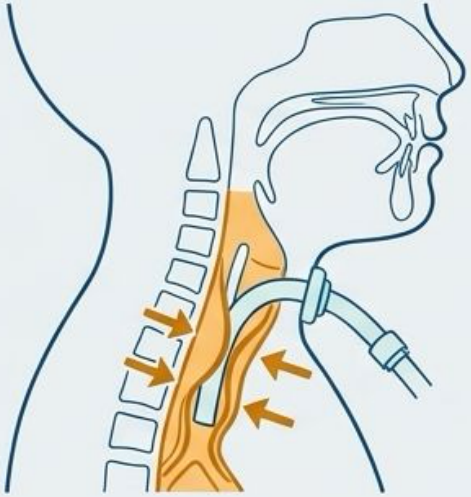
Farmacologia Neurológica e Respiratória

Neurologia: Fenobarbital (2 mg/kg x 2).

Respiratório: Seretide (25+125 mcg), Ipratrópio, Montelucaste (4 mg/dia).

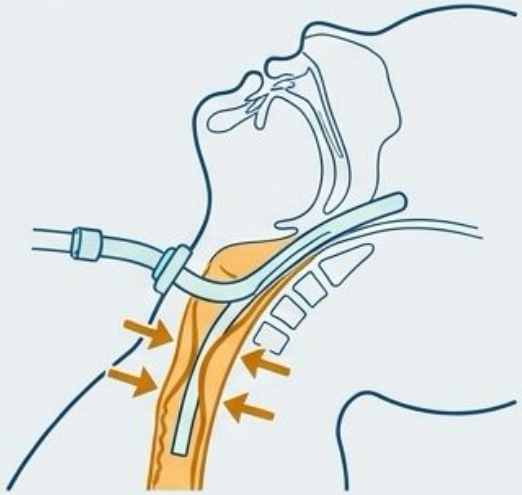
Evidência Anatômica: A Falha da Terapia Conservadora (Broncoscopia)

Posição Neutra



- Traqueomalácia extensa desde o estoma até a carina.
- A própria traqueia redundante obstrui a luz.
- A cânula inserida não traspassa a obstrução mecânica primária. Esforço respiratório severo.

Tentativa de Correção



- Manobra: Inserção de cânula longa (5.5 PLCF) + Hiperextensão cervical.

- Resultado: Traspassa parcialmente a malácia. Luz traqueal ainda discreta/insuficiente.

Conclusão Clínica: A obstrução mecânica primária apresenta resistência aos dispositivos longos. Dependência imediata de Ventilação Mecânica (VM) estabelecida no procedimento.

Evidência Fisiológica: O Impacto Noturno (Polissonografia)

IAH Grave



Pico no sono REM: 24.0 eventos/hora.
Predomínio estritamente obstrutivo.

Hipóxia



Média geral de 91%.

Tempo em Risco



Tempo com saturação abaixo de 90%
(21,5% do tempo total de sono).

Nota de Exclusão: AngioTC de tórax (16/10) apresenta-se estritamente normal, descartando anomalias vasculares extrínsecas como causa da obstrução.

Matriz de Síntese Diagnóstica Sistêmica

Eixo Neurológico

Encefalopatia Crônica Não Progressiva (ECNP): Sequela neurológica primária (pós-PCRs).

Epilepsia: Atualmente controlada (Fenobarbital).

Atraso Global: Neuropsicomotor grave com dismorfismos (Avaliação genética pendente).

Eixo Vias Aéreas / Respiratório

Traqueobroncomalácia Extensa: Obstrução mecânica primária, resistente à TQT.

Apneia Obstrutiva do Sono (AOS): Grau severo.

Lesões Pulmonares: Danos sequelares crônicos sugerindo broncoaspiração / Broncopatia inflamatória.

Eixo Gastrointestinal

Status Pós-Atresia: Esôfago operado no período neonatal.

Subestenose: Histórico de dilatações de anastomose esofágica.

Distúrbio de Deglutição: Resolução estrutural via GTT exclusiva.

O Veredito Clínico e Plano de Ação

O Veredito:

A conexão à VM não altera significativamente os episódios de obstrução e tosse, confirmando que a falha é estrutural/anatômica (traqueomalácia primária grave), não apenas ventilatória. A terapia conservadora atingiu seu limite.

[Passo 1]: Intervenção Cirúrgica

Indicação formal de correção cirúrgica da traqueomalácia. (Concordância: Dr. Átila - CIPE).

[Passo 2]: Transferência

Cadastro ativo na central de leitos para transferência (Santa Casa).

[Passo 3]: Acompanhamento Contínuo

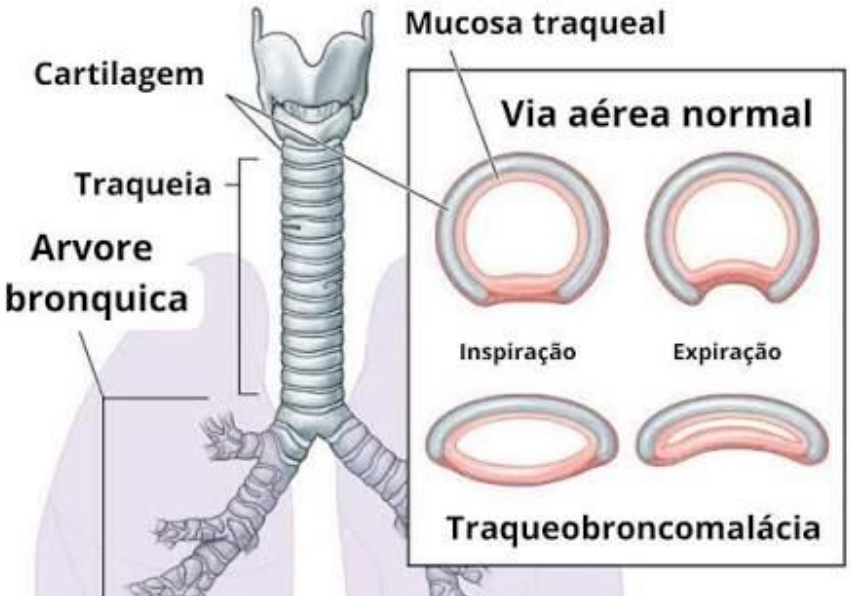
Busca ativa para retorno da Genética (pendente desde abril). Agendamento garantido no ambulatório SUPERAR pós-alta.




FUJINON



Definições e Fisiopatologia



Traqueomalácia: Colapso dinâmico da traqueia durante a respiração devido à hipotonia do arcabouço cartilaginoso (perda do formato em 'C') e hipermobilidade da parede membranosa posterior.

Traqueobroncomalácia: Termo ampliado quando o colapso estende-se às vias aéreas condutoras (brônquios).

Consequência: Estreitamento crítico ou colapso total da luz das vias aéreas centrais.

Etiologia e Associações Clínicas

Congênita (Primária)

- **Defeito intrínseco** (4ª à 8ª semana de gestação).
- **Associações: Síndrome CHARGE, VACTERL, Trissomia 21, Mucopolissacaridoses.**

- **Alteração Histológica:** Redução da densidade de colágeno e glicosaminoglicanos nas matrizes cartilaginosas (Arcabouço Azul enfraquecido).
- **Desorganização Muscular:** Aumento da largura e desorganização da musculatura lisa da parede membranosa posterior (Parede Amarela hipertrófica/flácida).

Adquirida (Secundária)

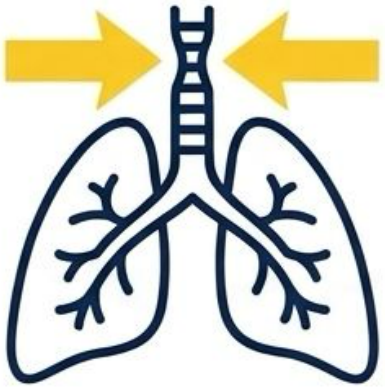
Atresia de Esôfago: Presente em 30% a 40% das crianças operadas.

- **Prematuridade e Displasia Broncopulmonar** (16% a 25% dos casos).
- **Trauma/Pressão:** Intubação prolongada, traqueostomia.
- **Compressão Extrínseca:** Anéis vasculares (arco aórtico anômalo).

- **Trauma e Pressão:** Ventilação mecânica prolongada ou toxicidade por oxigênio (frequente em extremos prematuros).
- **Inflamação Local:** Necrose de pressão por tubos endotraqueais ou cânulas de traqueostomia.
- **Compressão Extrínseca:** Isquemia crônica e remodelamento fibroso causado por vasos adjacentes.

A Física do Colapso: Dinâmica Respiratória

O momento do colapso depende diretamente do **equilíbrio** entre a **pressão intraluminal** e a **pressão externa** (pleural/atmosférica).



Lesões Intratorácicas (Mais Comuns)

- **Fase da Respiração:** Expiração (especialmente forçada ou choro).
- **Fisiopatologia:** A pressão intratorácica externa excede a pressão do lúmen, esmagando a traqueia.
- **Manifestação Clínica:** Estridor expiratório e tosse "ladrante" (tosse de cachorro).



Lesões Extratorácicas / Cervicais (Raras)

- **Fase da Respiração:** Inspiração.
- **Fisiopatologia:** A pressão intraluminal negativa (sucção) causa colapso (pressão do lúmen diminui em relação à externa).
- **Manifestação Clínica:** Estridor inspiratório.

Apresentação Clínica e Cascata de Complicações



Sintomas Clássicos

Tosse "Ladrante" (seca, metálica).

Sibilância Monofônica: Fixa, refratária a tratamentos convencionais de asma.



Prejuízo Mucociliar

Incapacidade de tosse eficaz gera retenção crônica de secreções.

Evolui para bronquite bacteriana protraída, atelectasias e bronquiectasias.



Eventos Críticos (Crises)

Crises Cianóticas: Episódios paroxísticos de apneia, bradicardia e síncope.

Gatilhos comuns: Choro, alimentação, infecções agudas virais.



Desmame Falho

Incapacidade de Extubação: Dificuldade marcante e falhas repetidas no desmame de suporte ventilatório na UTI, exigindo traqueostomias precoces.

Arsenal Diagnóstico



Broncoscopia Flexível Dinâmica (Padrão-Ouro)

- Realizada sob respiração espontânea (sedação leve).
- Permite visualização em tempo real, graduação exata do colapso e identificação do padrão anatômico.



Angio-TC de Tórax

- Essencial para mapear ou descartar compressões vasculares extrínsecas (anéis vasculares) e avaliar brônquios distais.



Radiografia Simples

- Baixa sensibilidade (frequentemente normal). Útil apenas para avaliar complicações secundárias (pneumonias/atelectasias).

Estratificação Sistêmica (Sistema FEMOS)

Nota	Classe Funcional	Extensão	Gravidade (Colapso Expiratório)
1	Assintomático	Sem colapso anormal	0%-50%
2	Sintomático ao esforço	1 brônquio ou 1 região traqueal	50% a 75%
3	Sintomas em atividades diárias	2 regiões contíguas ou não	75%-100%
4	**Sintomático em repouso**	**≥ 2 regiões contíguas**	**100% (paredes entram em contato)**

Diagnósticos Diferenciais Principais

Asma

Diferenciação: Apresenta sibilância polifônica e é altamente responsiva a broncodilatadores (ao contrário da malácia).

Estenose Traqueal Congênita

Diferenciação: Obstrução fixa por anéis cartilaginosos completos. Ausência de variação dinâmica expiratória.

Anéis Vasculares

Diferenciação: Compressão extrínseca e pulsátil visível na Angio-TC.

Corpo Estranho / Fístula / DRGE

Diferenciação: Predomínio de sintomas de engasgo crônico e eventos de aspiração recorrente.

ALERTA CLÍNICO: O Paradoxo do Beta-2 Agonista

Por que prescrever **Salbutamol** para **Traqueomalácia Grave** pode agravar a insuficiência respiratória?



1. O salbutamol e outros beta-2 agonistas promovem o relaxamento do músculo liso da parede membranosa posterior da traqueia.
2. Em crianças com traqueomalácia grave, esse músculo posterior é o único mecanismo que mantém a via aérea parcialmente aberta.
3. O uso inadvertido de salbutamol pode agravar o colapso traqueal e precipitar insuficiência respiratória aguda!

O uso inadvertido de broncodilatadores é contraindicado no colapso traqueal severo

Via de Manejo Clínico

Avaliação guiada pela gravidade clínica, baseada nos princípios do Sistema FEMOS (Classe Funcional, Extensão, Morfologia, Origem, Severidade).

1. Leve / Assintomático (Manejo Conservador)



- Estratégia expectante sem intervenção direta.
- Otimização do tratamento de DRGE (evita inflamação/laringospasmo).

⚠️ **Evolução:** Melhora espontânea entre 12 e 24 meses (crescimento da via e enrijecimento da cartilagem).

2. Moderado (Suporte Não Invasivo)



- Pacientes com esforço respiratório, mas sem crises cianóticas severas.
- Uso de CPAP / VNI durante o sono ou exacerbações virais.



⚠️ **Auxiliar:** Agonistas colinérgicos (Betanecol) para aumentar o tônus muscular.

3. Grave (Abordagem Cirúrgica)



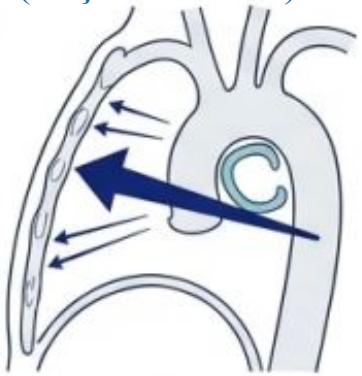
- **Indicações:** Crises de cianose/apneia, falha de extubação, colapso >90%, infecções graves de repetição.
- Lesões proximais são candidatas à cirurgia; lesões distais dependem de manejo clínico.

Gemini Notebook

Intervenções Cirúrgicas Definitivas (Casos Graves)

Indicadas para falha de desmame, crises de apneia/cianose, ou colapso >90% documentado.

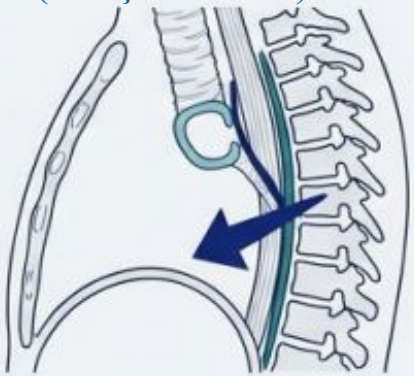
Aortopexia
(tração anterior)



Mecânica: Traciona a aorta e a artéria inominada anterior e ventralmente, fixando-as no esterno.

Efeito: Amplia a luz traqueal por tração indireta da parede anterior, aliviando também compressões vasculares extrínsecas (se presentes).

Traqueopexia Posterior
(fixação dorsal)



Mecânica: Fixação direta da parede membranosa posterior flácida ao ligamento longitudinal anterior da coluna vertebral.

Efeito: Impede mecanicamente a invaginação e o abaulamento da parede posterior para dentro da traqueia na expiração.

Reforços Estruturais e o Limite dos Stents

Traqueobroncoplastia

Aplicação de reforço externo (telas sintéticas, ex: polipropileno) na parede membranosa posterior.

Objetivo:
Criar uma estrutura de suporte rígida extraluminal.



O Perigo dos Stents Intraluminais na Pediatria

Apesar de úteis em adultos, **devem ser rigorosamente evitados na infância**.



Complicações Iminentes:
Altíssimo risco de migração com o crescimento, retenção crítica de muco e formação de tecido de granulação severo.

Complicações e Prognóstico

Complicações Principais



Obstrução Aguda: Formação de rolhas de secreção espessa (falha mucociliar).



Infecções Recorrentes: Risco elevado durante doenças virais devido à tosse ineficaz.



Falha Ventilatória: Dificuldade extrema em desmamar de respiradores e complicações de ventilação prolongada.



Impacto Sistêmico: Atelectasias de repetição e déficit de crescimento associado ao gasto energético respiratório.

Prognóstico



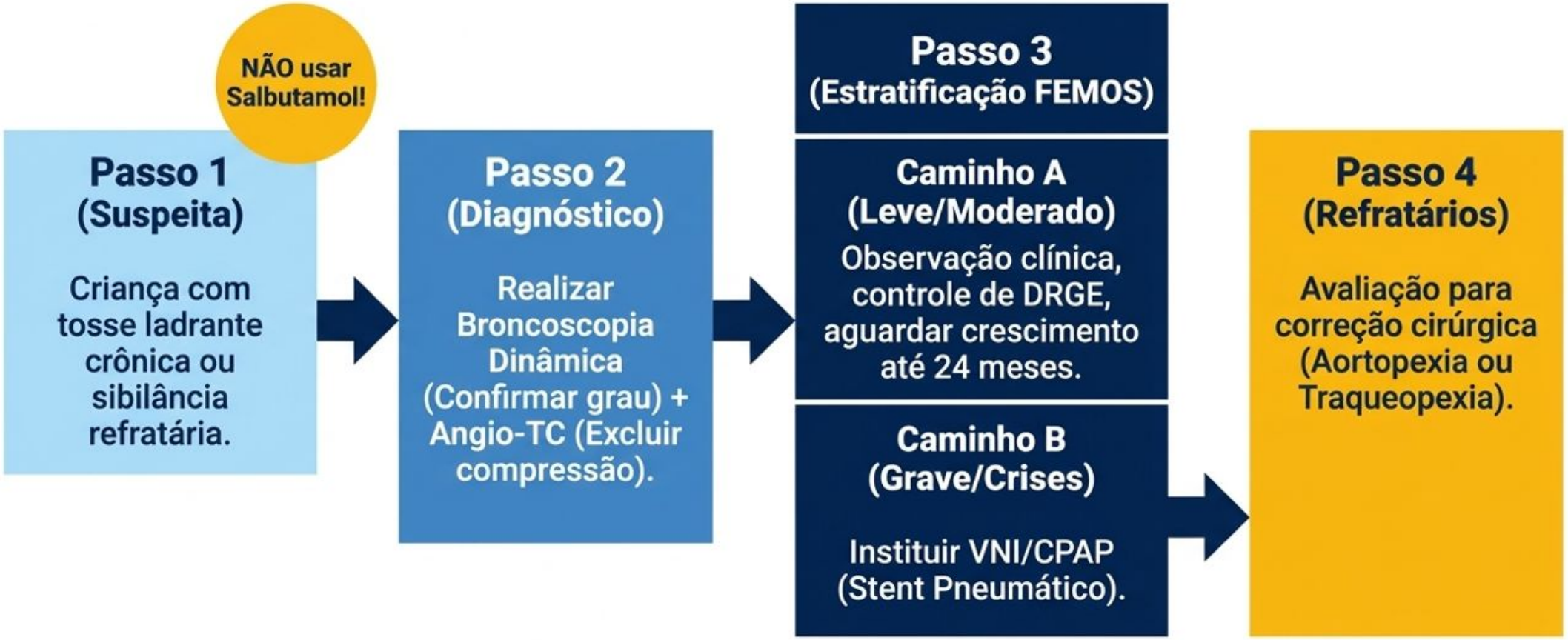
Formas Primárias Isoladas: Excelente prognóstico. Resolução espontânea esperada até os 1 a 2 anos de idade.



Formas Secundárias: (Associação com atresia de esôfago ou sequelas neurológicas). Prognóstico mais reservado, exigindo suporte e acompanhamento multidisciplinar contínuo.

Gemini Notebook

Algoritmo Integrado de Abordagem Clínica



Referências Bibliográficas

1. OERMANN, C. M. Congenital anomalies of the intrathoracic airways and tracheoesophageal fistula. In: UpToDate Internet. Waltham (MA): UpToDate.

2. DynaMed. Tracheobronchomalacia. In: DynaMed Internet. Ipswich (MA): EBSCO Information Services.

- Choo EM, Seaman JC, Musani AI. Tracheomalacia/Tracheobronchomalacia and hyperdynamic airway collapse. Immunol Allergy Clin North Am. 2013 Feb;33(1):23-34.
- Buitrago DH, Wilson JL, Parikh M, Majid A, Gangadharan SP. Current concepts in severe adult tracheobronchomalacia: evaluation and treatment. J Thorac Dis. 2017 Jan;9(1):E57-E66.
- Biswas A, Jantz MA, Sriram PS, Mehta HJ. Tracheobronchomalacia. Dis Mon. 2017 Oct;63(10):287-302.
- Hysinger EB, Panitch HB. Paediatric Tracheomalacia. Paediatr Respir Rev. 2016 Jan;17:9-15.